

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИКИ И ТЕЧЕНИЯ СКЛЕРОДЕРМИИ У ДЕТЕЙ ПО ДАННЫМ ВДОКБ

*Лялькова В.П., Ницаева Н.Ф., Мацук О.Н., Иванова Л.Г., Боярина О.А.
УО «Витебский государственный медицинский университет»*

Актуальность. Склеродермия – системное заболевание соединительной ткани, характеризующееся фиброзно-склеротическими изменениями в коже, нередко различных органов и тканей с заинтересованностью сосудов микроциркулярного русла по типу облитерирующего эндартериита. По МКБ – 10 относится к системному склерозу.

Первое подробное описание склеродермии принадлежит G. Lusitanus (1634 г.) под названием «плотная кожа». Термин «склеродермия» был введен Gintrac 1847.

У большинства больных заболевание начинается в возрасте до 18 лет. Частота заболевания по данным различных авторов колеблется от 3,7 до 27 случаев на 1 миллион населения [1,2,3]. Девочки болеют от 3 до 5 раз чаще мальчиков, причем превалирует очаговая склеродермия (ОСД). До настоящего времени не решен вопрос являются ли ОСД и системный склероз (СС) единым заболеванием по этиологии и патогенезу.

Целью настоящей работы было выявить особенности клинического течения склеродермии у детей, госпитализированных в ВДОКБ.

Всем детям проводилось полное клинико-лабораторное обследование, доплер-эхокардиограммы (ЭХОК), иммунограммы, посевы на флору из зева, при необходимости ФГДС, трансаминазы, КФК, ЛДГ, УЗИ органов брюшной полости, реовазография, двум больным магнитно-резонансная томография (МРТ) и компьютерная томография (КТ) ЦНС, одной спинного мозга, энцефалография.

Под нашим наблюдением в течение 14 лет находилось 58 человека в возрасте от 5 до 17 лет, которым был поставлен диагноз склеродермии с длительностью заболевания от месяца до 11 лет, мальчиков было 20, девочек – 38.

Среди наших больных превалировала ОСД (54 ребенка), у 4 был диагностирован СС, причем у 2 больных был выявлен синдром Парри-Ромберга.

Бляшечная форма ОСД была у 40 детей, у 14 – линейная, из них у 5 поражение кожи и подкожных тканей локализовались по ходу нервов на одной стороне тела. В начале болезни у 30 детей с бляшечной формой ОСД участки поражения имели отечный, эритематозный характер, в дальнейшем становились атрофичными. Узлы уплотнения достигали 5-7 см, разнообразно располагаясь. Одновременно у детей отмечались единичные или многочисленные участки витилиго и гиперпигментации на коже без атрофических изменений. У 3-х больных этой группы ОСД началась с синюшных пятен на коже по типу кровоподтека. В течение последующих лет у этих детей сформировались очаговые атрофические фиброзно-склеротические участки поражения кожи и подлежащих тканей. У одной больной бляшечная форма трансформировалась в линейную с образованием глубокого рубца в лобно-теменной области и атрофией левой половины лица, т.е. сформировался синдром Парри-Ромберга. Остальные больные (7 человек) поступили с распространенной бляшечной ОСД в стадии сформированных фиброзно-склеротических очагов.

У 2 мальчиков с линейной формой ОСД очаг поражения находился на лбу, распространяясь на нос и веки с формированием уродующего рубца. У 40 человек с ОСД при ЭХОК был выявлен ПМК I - II ст.

Суставной синдром наблюдался у 20 больных с ОСД в виде полиартралгии или полиартрита, причём у одной девочки возникла контрактура I пальца.

Дисфагические жалобы предъявляли 32 больных и только у одного мальчика с клиникой бляшечной формы ОСД на коже в течение 3 лет при повторном ФГДС были обнаружены атрофия слизистой пищевода и желудка, расширение в верхних третях пищевода, сужение в нижней. ЭХОК выявила ПМК I - II ст. с уплотнением створок МК. В дальнейшем ему был выставлен диагноз СС.

Вторым вариантом трансформации ОСД в СС была девочка 12 лет, наблюдавшаяся 2 года у дерматолога и направленная в ВДОКБ для полного обследования. У неё, кроме распространенных поражений кожи в виде бляшек, были выявлены высокие цифры трансаминаз при снижении показателей T_3 , T_4 до нижней границы нормы и уплотнение створок МК с ПМК II ст. при ЭХОК.

Третий случай СС начался у девочки 5 лет с артрита коленных суставов, множественных синюшных пятен на коже без атрофии. На 3-м году заболевания появились обширные участки атрофии на коже правой ноги, изменения со стороны пищевода и желудка, жалобы на головную боль с периодическим онемением правой руки. К 4-5 году от начала заболевания сформировались выраженная атрофия кожи и подлежащих тканей правой ноги, правой половины грудной клетки, правой руки, гемиатрофия левой половины лица (синдром Парри-Ромберга). МРТ головного мозга выявило очаги демиелинизации в субкортикальных отделах левой теменной доли. МРТ спинного мозга – локальные кисты на уровне Th_{10} - Th_{11} .

Если у всех остальных больных склеродермией анализы крови, иммунограммы были не информативны. Наиболее часто встречалась эозинофилия, умеренный лимфоцитоз при нормальной или несколько ускоренной СОЭ, то у нее при СОЭ – 21-25 мм/ч в крови определялись ЦИК до 233 ед., Ср белок от 66 до 270 г/л, РФ от 80 до 6000 МЕ/мл.

В имеющейся литературе мы нашли единичные данные о синдроме Парри-Ромберга при СС как у детей, так и у взрослых [3,4].

Последний случай СС отличался неуклонно прогрессирующим течением. Девочка, 9 лет, поступила с выраженным отёком лица, груди, пальцев рук, с участками некроза концевых фаланг и их нагноением, кожными проявлениями синдрома Рейно, амимией, деформацией кисти рук в виде «птичьей лапки». Заболела 5 месяцев назад когда появился отек на лице, который расценили как отек Квинке, получала десенсибилизирующую терапию, затем стали гноится кончики пальцев. После консультации дерматолога была направлена в ВДОКБ. При обследовании были выявлены эозинофилия (11%), РФ-24 МЕ/мл, АСЛ-О-600 МЕ/мл, КФК-455,7 е/л, на ФГДС - склеродермическое поражение пищевода и желудка, остальные данные обследования были в пределах нормы. На фоне проводимой терапии состояние улучшилось, но на 12 день госпитализации появились мигреноподобные головные боли, рвота, нарастала тахикардия и глухость сердечных тонов, прогрессировала клиника острой сердечной недостаточности и, несмотря на проводимую терапию, девочка умерла. Патологоанатомический диагноз подтвердил клинический, выявив типичное для склеродермии поражение всех органов.

Таким образом, среди наших больных преобладала ОСД, которой чаще болели девочки. Первым симптомом склеродермии могут быть синюшные пятна на коже по типу кровоподтека без классических фиброзно-склеротических изменений вначале болезни, однако эти дети нуждаются в наблюдении педиатра и профилактическом лечении. ОСД может трансформироваться СС. Синдром Парри-Ромберга может быть как при ОСД, так и при СС, нередко сочетаясь с поражением ЦНС. При СС у детей клинико-лабораторные и дополнительные методы обследования не всегда соответствуют тяжести заболевания. В протокол обследования детей с гемисклеродермией необходимо обязательно ввести МРТ и КТ ЦНС и спинного мозга.

Литература

1. Батян, Г.М. Диагностика и лечение системных заболеваний соединительной ткани у детей. Методические рекомендации МЗ РБ / Г.М. Батян, Л.Г. Кожарская. – 2002. – 26 с.
2. Беляева, Л.М. Ювенильная склеродермия / Л.М. Беляева // Актуальные проблемы педиатрии. – 2008. – №4,5. – С. 116-123.
3. Кейн, Ш.М. Детская дерматология. Цветной атлас и справочник / Ш.М. Кейн, П.А. Лио, А.Д. Стратигос. – М., 2011. – С. 487.
4. Тотолян, Н.А. Магнитно-резонансная томография в дифференциальной диагностике поражения головного мозга при демиелинизирующих и системных аутоиммунных заболеваниях / Н.А. Тотолян // Неврология и психиатрия. – 2006. – №4. – С. 32-41.

НОВЫЕ АСПЕКТЫ ЛЕЧЕНИЯ И РЕАБИЛИТАЦИИ ПАЦИЕНТОВ С БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМОЙ

Матющенко О.В., Лысенко И.М.

УО «Витебский государственный медицинский университет»

Актуальность. Бронхиальная астма (БА) относится к числу наиболее распространенных аллергических заболеваний, способных приводить к существенным ограничениям в физических, эмоциональных и социальных аспектах жизни ребенка [1]. В разных странах мира заболеваемость БА регистрируется с частотой от 1 до 18% [2].

Медикаментозные методы терапии занимают важнейшее место в контроле за симптомами БА. Среди фармакологических средств особую роль играют ингаляционные глюкокортикостероиды (ИГКС). Однако, в большинстве случаев они способны лишь на время снять клиническую симптоматику болезни. Кроме того, необходимость их частого и длительного применения, возможные побочные эффекты, а также увеличение количества детей с лекарственной непереносимостью и сочетанной аллергической патологией дают основания считать актуальным поиск новых путей оптимизации лечения БА. Перспективным направлением на сегодняшний день является поиск наиболее физиологических методов терапии, основанных на реализации потенциальных возможностей организма. В частности, применение немедикаментозных методов лечения, таких как аутосеротерапия.

Цель работы – определить клинико-иммунологическую эффективность применения ИГКС, аутосеротерапии и их совместного использования у детей с БА.

Материал и методы. На базе аллергологического отделения УЗ «Витебская детская областная клиническая больница» обследовано и пролечено 67 детей с БА в возрасте от 4 до 15 лет, среди них 48 мальчиков и 19 девочек. Средний возраст пациентов составил $8,6 \pm 0,7$ лет. В зависимости от применяемого метода лечения дети с БА были распределены на 3 группы: получавшие ИГКС (18 пациентов, группа 1), проходившие курс аутосеротерапии (23 ребёнка, группа 2), получавшие комбинированное лечение (26 детей, группа 3).